ITEM 113 : HÉMANGIOMES ET MALFORMATIONS VASCULAIRES CUTANÉES

Attention : les rangs A/B/C ont été modifiés en priorisant le livret L.I.S.A sur le collège de référence.

DISTINCTION	**Tumeur vasculaire**	= **Prolifération de cellules endothéliales et différenciation de cellules progénitrices pluripotentes**, touchant essentiellement des capillaires, avec **expression** de **GLUT1** dans 100 % des cas : principalement représentées par les **hémangiomes du nourrisson** (**hémangiome infantile**). - **Absent à la naissance**, croissance puis régression et disparition.
	Malformation vasculaire	= **Cellules endothéliales quiescentes**, mais perturbation de la morphogénèse au cours du développement embryonnaire pouvant toucher les capillaires sanguins, les veines, les communications artérioveineuses ou les vaisseaux lymphatiques, ou mixte, sans expression de GLUT1. - **Présent dès la naissance**, puis persistant (stable ou aggravation).

HÉMANGIOME DU NOURRISSON

Hémangiome infantile (HI) = **Prolifération cutanée bénigne de cellules endothéliales vasculaires**, d'origine inconnue.
- Tumeur bénigne la plus fréquente du jeune enfant : prévalence de 10 %, prédominance féminine (3/1).
- Plus fréquent chez les prématurés et les nouveau-nés de faible poids de naissance.

DG		→ Le diagnostic est clinique = **tuméfaction vasculaire NON congénitale** (biopsie généralement inutile). - **Tuméfaction** du nouveau-né/nourrisson : • **Non soufflante** à l'auscultation. • Augmentation de la chaleur locale. • **Sans battement ni frémissement** à la palpation. • Consistance initialement élastique, rénitente, dépressible, non indurée. - Taille, nombre et siège variable : généralement unique, parfois multiples. - **Echographie-Doppler** (seulement en cas de doute diagnostique) : échogénicité variable, tumeur richement vascularisée, à flux rapide, avec un index de résistance bas.
	Hémangiome superficiel	= « **Angiome tubéreux »** autrefois. - **Nodule** ou **plaque rouge vif**, en relief, à surface tendue ou mamelonnée, dépressible (épiderme et derme sus-jacent minces). - Pâlit à la pression, **sans** vidange ni disparition complète, avec remplissage rapide lors du relâchement cutané.
	Hémangiome profond sous-cutané	- **Tuméfaction bleutée** ou **de la couleur de la peau normale**, de consistance plus élastique et molle (épiderme et derme épais). - Parfois **télangiectasies arborescentes** en surface (évocateur). → Diagnostic clinique moins évident : échodoppler si doute (tumeur richement vascularisée à flux rapide).
	Autres	- **Hémangiome mixte** : composante superficielle et profonde. - **Hémangiome non développé en épaisseur** : simule un angiome plan.
	Classification	- Classification internationale morphologique : • HI focal : lésions discrètes en un seul point. • HI multifocal : plus d'un seul site. • HI segmentaire : l'ensemble d'un membre. • HI indéterminé : ni localisé, ni segmentaire. - Classification anatomique : • HI superficiel. • HI profond. • HI mixte. • HI réticulaire. • HI avortif (composante proliférative < 25 % de la surface).

<table>
<tr><td>ÉVOLUTION</td><td colspan="2">- Absent à la naissance = notion d'intervalle libre.
- Parfois précédé de signes précurseurs dès la naissance (50 % des cas) : zone de vasoconstriction (macule pâle) ou de vasodilatation (simulant un angiome plan).
- Phase de croissance (= proliférative) (dans les 1er jours/semaines de vie) : augmentation rapide de taille pendant 5 à 6 mois, voir jusqu'à 6-12 mois.
- Phase d'involution spontanée : blanchiment en surface, diminution progressive de taille jusqu'à disparition complète, sur une durée variable de 2 à 10 ans.
- Phase de résolution : dans la majorité des cas : régression totale, spontanée, sans séquelle dans 50 % des cas (une fois sur deux : laissera des séquelles bénignes type télangiectasies, nodule fibro-adipeux, atrophie hypodermique, pigmentation, cicatrice). Les séquelles sont plus fréquentes chez les patients ayant un hémangiome ulcéré.</td></tr>
<tr><td rowspan="5">COMPLICATIONS</td><td colspan="2">= 10 % des cas : mise en jeu du pronostic esthétique, fonctionnel voire vital.
- Nécessite un avis et un suivi spécialisé.
- Complications plus fréquentes lors de la phase proliférative et en cas d'HI segmentaires.
- Un traitement précoce est nécessaire dans ces situations (Propranolol per os en 1re intention).</td></tr>
<tr><td>Ulcération</td><td>= Possible pour tout hémangiome : risque augmenté en cas d'atteinte du siège (fesses, vulve), des lèvres ou des plis (cou).
Accélèrerait la régression de l'hémangiome.
- Douleur intense (majorée par la miction en cas d'atteinte du siège).
- Surinfection.
- Saignement peu important.
- Cicatrice atrophique inesthétique voire défect séquellaire à distance pouvant motiver une intervention réparatrice ultérieure.
- Difficulté d'alimentation (biberon) si hémangiome labial.</td></tr>
<tr><td rowspan="4">LOCALISATIONS A RISQUE ET LEURS COMPLICATIONS</td><td>Hémangiome orbito-palpébral</td><td>- Risque d'amblyopie :
• Occlusion précoce de la fente palpébrale.
• Astigmatisme par compression du globe et déformation de la cornée.
• Déplacement du globe oculaire.
- IRM : possible infiltration angiomateuse du cône orbitaire et des muscles oculomoteurs.
→ Traitement précoce, avec surveillance dermatologique et ophtalmologique rapprochée.</td></tr>
<tr><td>Hémangiome étendu associé à des malformations</td><td>= Hémangiomes en plaques (= segmentaires), particulièrement étendus, pouvant être associé à certaines malformations viscérales.
- Visage et extrémité céphalique = syndrome PHACES : malformations du cervelet, cardiaques ou des gros vaisseaux, oculaires, sternales.
→ Acronyme : P = fosse postérieure, H = hémangiome, A = artère cérébrale, C = coarctation aortique et malformation cardiaque, E (eye) = anomalie oculaire, S = sternales.
- Région périnéale/lombosacrée : malformations anorectales et génito-urinaires, dysraphie spinale = syndrome PELVIS ou SACRAL.
→ Nécessité d'explorations morphologiques complémentaires (IRM) et une PEC multidisciplinaire.</td></tr>
<tr><td>Hémangiome de la pointe du nez, volumineux du visage, de la région mammaire chez la fille</td><td>- Hémangiome « Cyrano » de la pointe du nez : préjudice esthétique, déformation séquellaire des cartilages du nez.
- Hémangiomes volumineux de la face : risque de cicatrice séquellaire (préjudice esthétique).
→ Indication de traitement chirurgical précoce (2-3 ans).</td></tr>
<tr><td>Hémangiome sous-glottique</td><td>= Localisation muqueuse profonde.
- Risque d'obstruction laryngée ou trachéale : stridor, dyspnée laryngée, détresse respiratoire.
- Isolé ou associé à un hémangiome visible en surface : cutané étendu « en barbe » symétrique (mandibulaire, mentonnier, cervicale et de la lèvre inférieur), ou muqueux de la lèvre ou de la langue.
→ Nécessité d'exploration endoscopique devant tout hémangiome en surface suspect.
→ Traitement précoce en cas d'hémangiome laryngé.</td></tr>
<tr><td>Hémangiomatose miliaire</td><td>= Petits hémangiomes à surface bombée, de quelques mm à 1 cm de diamètre, peu nombreux ou au contraire profus, touchant l'ensemble des téguments. Rare.
- Parfois associé à des hémangiomes viscéraux, essentiellement hépatiques (avec risque de retentissement hémodynamique si volumineux : insuffisance cardiaque à haut débit).
→ Échographie abdominale et avis spécialisé nécessaires.</td></tr>
</table>

DD	**Tumeurs malignes du nourrisson**	= **Rhabdomyosarcome** ou **fibrosarcome infantile** richement vascularisé. - À évoquer devant une tumeur **: congénitale**, **unique**, touchant le **visage** ou un **segment de membre, indurée, déformant** les reliefs superficiels. - Possible **teinte violacée**, simulant une tumeur vasculaire. → **Biopsie** au moindre doute.
	Tumeurs bégnines	Granulome pyogénique. Botryomycome. Angiome en touffe. Hémangio-endothéliome-kaposiforme.
	Malformations vasculaires	- **Angiome plan** : peut être confondu avec un hémangiome superficiel au stade initial. - **Malformation veineuse ou lymphatique** : peut être confondu cliniquement avec des hémangiomes profonds sous-cutanés. - **absence de flux** à l'échographie-Doppler.
	Hémangiome congénital	- Présent dès la naissance, parfois dépisté par l'échographie anténatale. Histogenèse différente. - Evolution variable : **régression rapide** (RICH) ou **persistance** (PICH ou NICH), traitement chirurgical). - DD = tumeur maligne donc biopsie au moindre doute. - Propranolol inefficace.
	Syndrome de Kasabach-Merritt	= Complication de certaines **tumeurs vasculaires** rares, et non de réels hémangiomes du nourrisson : **coagulation intravasculaire intra tumorale** entraînant une **thrombopénie majeure.** - Tumeur vasculaire volumineuse, ecchymotique, violacée, chaude et inflammatoire. - Grave : risque hémorragique et difficultés thérapeutiques. - PEC hospitalière spécialisée.
TTT	- **Régression spontanée sans séquelle** dans la majorité des cas : **aucun traitement.** - **Régression incomplète** (surtout au visage) : **cicatrice atrophique blanchâtre**, **zone de peau flasque** recouvrant un tissu fibro-adipeux résiduel → **traitement esthétique** à distance, chez le grand enfant. - **Propranolol** (2-3 mg/kg/j par voie orale pendant au moins 6 mois) : indiqué en cas d'hémangiome volumineux ou évolutif, ou faisant craindre des séquelles esthétiques ou mettant en jeu le pronostic vital ou fonctionnel. A instaurer chez l'enfant de 5 semaines à 5 mois.	

MALFORMATIONS VASCULAIRES DE L'ENFANT

= Malformation présente dès la naissance, sans tendance à la régression : rare = **1 enfant/1000.**
- **Malformation vasculaire à flux lent** = touche les différents contingents vasculaires : **capillaire, veineux, lymphatique**…
- **Malformation artérioveineuse à flux rapide.**
- Évolution distincte : les malformations capillaires (angiomes plan) restent visibles et évoluent peu ; les autres peuvent initialement être non visibles puis se révéler progressivement ou lors d'une poussée (traumatisme dont chirurgie, infection, puberté, grossesse…)

MALFORMATION CAPILLAIRE	= **Angiome plan = tâche lie de vin.**	
	DG	- **Taches rouges congénitales, planes, disparaissant plus ou moins complétement à la pression.** - Présent dès la naissance. - Pouvant siéger sur n'importe quel territoire cutané mais on retrouve souvent une topographie métamérique au niveau du visage. - **Sans souffle, frémissement ni battement**, de température identique à la peau normale. - Souvent isolés. Rares exceptions d'association à des angiomes viscéraux (*à connaitre ++, cf ci-dessous*).
	Evolution	- **Persiste**, **sans tendance à la disparition spontanée.** - Augmentation de surface proportionnelle à la croissance de l'enfant. - Epaississement avec l'âge, devient nodulaires et déformant. - Parfois accompagné d'une **hypertrophie des parties molles de la zone atteinte** (visage, segment de membre), se majorant progressivement avec le temps.
	DD	- **Tache angiomateuse physiologique** : très fréquente chez le nouveau-né, plus pâle (rose saumon), localisée sur la glabelle (naevus flammeus), le front, les paupières supérieures ou l'occiput, évoluant vers la **régression** (sauf sur la nuque et l'occiput). - **Hémangiome infantile** au stade initial. - **Malformation lymphatique ou artérioveineuse** en phase quiescente.
	TTT	- Traitement par **laser à colorant pulsé** en cas de retentissement esthétique : palissement de l'angiome.

	Formes associées à des malformations	**Syndrome de Sturge-Weber-Krabbe**	= **Angiomatose encéphalo-trigéminée.** - **Angiome plan cutané du visage**, touchant au moins le territoire V1 du nerf trijumeau, avec atteinte de la paupière supérieure. - **Angiome méningé de la pie-mère** : ± **épilepsie grave**, **retard psychomoteur.** - **Glaucome congénital : buphtalmie** (augmentation du volume oculaire), **mégalocornée.** → Recherche **d'atteinte oculaire** (glaucome) et **méningée** (**IRM cérébrale**) en cas d'angiome du territoire V1 (10% des cas), inutile en cas d'atteinte isolée du V2 ou V3.
		Syndrome de Klippel-Trenaunay	= Association touchant le plus souvent un membre inférieur. - **Angiome plan.** - **Varices ± lymphœdème.** - **Hypertrophie acquise des os et des tissus sous-jacents** : risque **d'asymétrie de longueur des membres inférieurs.**
AUTRES	**Malformations veineuses**	= **Angiome veineux.**	
		DG	- **Tuméfactions bleutées sous-cutanées** ou **lacis de veines dilatées superficielles** (≈ varices). - **Molles, dépressibles, parfois douloureuse selon la localisation.** - Se vidant à la pression ou à la surélévation du membre. - Gonflant en position déclive et lors des efforts (ou des cris au visage). - Sans augmentation de la chaleur locale, **ni battement, ni souffle.** - Siégeant à l'extrémité des membres ou sur le visage, de volume et d'étendue variable. • Atteinte labiale = responsable d'incompétence labiale. • Atteinte linguale = responsable d'une macroglossie avec effet délétère sur la phonation et la croissance mandibulaire. • Atteinte orbitaire = responsable d'une exophtalmie sans risque de compression oculaire. - Possible **extension profonde** aux loges musculaires des membres. - **Echo-Doppler** : lacs veineux, sans flux spontané.
		Evolution	- Aggravation lente au cours de la vie. - Risque de (micro) **thromboses**, fréquentes**,** au sein de la malformation : **nodules douloureux et inflammatoires**, régressifs en quelques jours, évoluant vers la **calcification** (phlébolithes palpables, visibles en radiographie). - Risque de **trouble de coagulation** (**coagulation intravasculaire localisée**) en cas de forme très volumineuse : à dépister par bilan de coagulation (plaquettes, fibrinogène, D-Dimères), en particulier avant intervention chirurgicale. - Risque de déformations articulaires, d'hémarthroses, d'ostéolyse, d'hypo ou hypertrophie osseuse, d'amyotrophie.
	Malformations lymphatiques		= **Lymphangiome** : - **Dilatation lymphatique macro-kystique** : tuméfaction volumineuse, molle, transilluminable, d'apparition brutale, de localisations variées, souvent latéro-cervicale, mentonnière ou axillaire. - **Dilatation lymphatique micro-kystique** : • **Lymphangiome cutané superficiel** : nappes de petites vésicules translucides ou hématiques, indolores. • **Lymphangiome profond** (associé à des lymphangiomes macrokystiques ou isolé) : parfois volumineux (plusieurs cm). - **Echo-Doppler** : ensemble de cavités anéchogènes ± cloisonnées, sans flux visible. - Evolution par **poussées inflammatoires**, parfois révélatrices.

	Malformations artério-veineuses	= **Malformation à flux rapide et à haut débit : fistule artério-veineuse** (shunt entre une seule artère et veine) ou **malformation artério-veineuse** (shunts multiples). - **Initialement simple tache rouge, plane** (simulant un angiome plan), mais chaude, extensive et battante, évoluant vers une **tuméfaction** ou une **déformation localisée.** - Localisation fréquente : oreilles, cuir chevelu, extrémités des membres. - Diagnostic : • **Frémissement** (thrill) à la palpation, **souffle** à l'auscultation. • **Echographie-Doppler** : flux rapide, continu. - Clinique variable selon la localisation : céphalées si intracrânienne, plaies si cutané, ostéodystrophie si osseuse, amyotrophie si musculaire. - Forme syndromique la plus connue = Syndrome de Parkes-Weber : MAV diffuse d'un membre avec augmentation du volume du membre + malformation capillaire cutanée dans le même territoire. - Bilan : **angio-IRM/angioscanner** et **artériographie** (cartographie) + Echo cardiaque si hyperdébit cardiaque. - **Evolution par poussées**, spontanées ou déclenchées par un traumatisme ou une tentative de geste thérapeutique, à la puberté ou lors d'une grossesse. - Risque d'**hémorragie**, de **nécrose ischémique ou d'invasion loco-régionale.** - Risque d'**insuffisance cardiaque à haut débit** en cas de malformation volumineuse. - **Caractère récidivant** après traitement.
	Malformations complexes	= Association de plusieurs malformations, pouvant combiner tous les types de malformations. - Atteinte segmentaire (membre…) ou diffuse, disséminée.
PEC	PC	- En cas de doute diagnostique : **échographie-Doppler** en 1re intention. - Exploration de la nature et des limites avant traitement : **IRM** ou **angio-IRM.** - Exploration invasive seulement en cas de geste thérapeutique (sclérose, embolisation).
	TTT	Difficile, évolution par poussées au cours de la vie. - PEC pluridisciplinaire (dermato, radio, médecins vasculaires, chirurgiens…) - **Chirurgicale.** - **Embolisation par radiologie interventionnelle.** - **Traitement aux lasers.** - **Contention,** mesures symptomatiques.

ANOMALIES VASCULAIRES ACQUISES

TYPES	**Angiome stellaire**	= Ectasies vasculaires centrées par un capillaire, d'où part une arborescence de télangiectasies radiaires, parfois pulsatiles si volumineuses. - Disparition des arborescences périphériques avec recoloration depuis le centre à la vitropression. - Touche préférentiellement le visage (lèvres, nez, joues) et les extrémités (doigts). - Cause : • **Insuffisance hépato-cellulaire** (surtout si nombreux). • **Idiopathique (++ femmes et enfants)**, sans signification pathologique.
	Angiome capillaire lié à l'âge	= Ectasies vasculaires d'apparition tardive, sans signification pathologique, d'origine inconnue. - **Taches rubis** : petits angiomes punctiformes, rouges vifs, sur les régions couvertes (tronc, abdomen). - **Angiome des lèvres** (lacs veineux) : teinte bleu violacé, plus volumineux. - **Angiokératomes du scrotum ou des grandes lèvres,** fréquents (≠ angiokératomes plus diffus de la maladie de Fabry : maladie métabolique héréditaire rare). - Asymptomatiques en général, mais risque de **thrombose** : teinte noire (hémosidérinique, à différentier d'un naevus ou mélanome).
	Autres télangiectasies	= Télangiectasies cutanées de petites tailles (quelques millimètres), lenticulaires. - **Syndrome CREST** (forme de sclérodermie systémique) : siège au visage et aux doigts. - **Maladie de Rendu-Osler (angiomatose héréditaire, T° autosomique dominante)** : lèvres, langue extrémités digitales, associé à une **atteinte muqueuse diffuse** (épistaxis ++, hémorragie digestive, hématurie, métrorragie) et des **malformations artério-veineuses pulmonaires** et **cérébrales.**